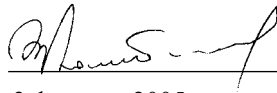


**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ**

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель министра здравоохранения



В.В. Колбанов

3 февраля 2005 г.

Регистрационный № 139–1204

**МЕДИЦИНСКОЕ ОСВИДЕТЕЛЬСТВОВАНИЕ  
СОСТОЯНИЯ ЗДОРОВЬЯ МУЖЧИН  
МОЛОДОГО ВОЗРАСТА  
ПРИ МАЛЫХ АНОМАЛИЯХ СЕРДЦА**

Инструкция по применению

**Учреждение-разработчик:** Белорусский государственный медицинский университет

**Авторы:** д-р мед. наук, проф. А.А. Бова, д-р мед. наук, доц. Е.Л. Трисветова

## **ВВЕДЕНИЕ**

Малые аномалии сердца (МАС) относятся к врожденным состояниям, распространенным у людей молодого возраста. Они возникают в период эмбрио- либо онтогенеза в результате дисплазии, то есть нарушения структуры и метаболизма соединительной ткани. Дисплазия соединительной ткани проявляется анатомическими изменениями многих органов (локомоторной системы, бронхов и легких, пищевода, желудка, кишечника, почек и др.), функция которых нарушается умеренно либо значительно в различные возрастные периоды.

МАС, как и аномалии других органов, вызывают нарушения функции сердца, диагностика которых не всегда проводится своевременно. Кроме того МАС являются факторами риска развития серьезных осложнений в виде инфекционного эндокардита, внезапной смерти, жизнеугрожающих нарушений ритма и проводимости, сердечной недостаточности, тромбоэмболии сосудов головного мозга.

Требования к состоянию здоровья мужчин молодого возраста значительно повышаются в случае выполнения определенных профессиональных обязанностей, при выполнении воинского долга, занятиях спортом. Экспертные подходы для медицинского освидетельствования при МАС до настоящего времени не были разработаны.

Инструкция по применению метода освидетельствования состояния здоровья мужчин молодого возраста с МАС предназначена для врачей, выполняющих медицинское обследование мужчин молодого возраста, терапевтов, кардиологов, ревматологов амбулаторных и стационарных лечебных учреждений, членов временных и постоянных медицинских комиссий, принимающих экспертные решения о профессиональной и воинской годности.

## **ТЕХНОЛОГИЯ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ МЕТОДА**

Диагностика МАС проводится на нескольких этапах обследования пациента.

**І этап** включает оценку *фенотипа, физического развития, клинико-генеалогическое исследование, определение состояния функции вегетативной нервной системы, аускультацию сердца, электрокардиографическое исследование.*

Оценка *фенотипа* проводится по количественным и качественным признакам дисморфогенеза. Наличие 5 и более признаков характерно для дисплазии соединительной ткани. Качественная характеристика признаков дисморфогенеза позволяет выявить дифференцированные синдромы дисплазии соединительной ткани (синдромы Марфана, несовершенного остеогенеза, Элерса — Данло и др.) либо симптомы недифференцированной дисплазии. При МАС признаки дисморфогенеза неспецифичны.

Определяется долихостеномелия (удлинение и утончение конечностей) по результатам следующих измерений:

- соотношение длины кисти к росту  $\times 100 > 11\%$ ;
- соотношение длины стопы к росту  $\times 100 > 11\%$ ;
- разность между величинами размаха рук и ростом  $> 7$  см;
- соотношение верхнего сегмента тела к нижнему 0,85 и менее.

Деформация грудной клетки представлена «мягкой» экскавацией грудины (расчетный индекс J. Giszucka I ст., глубина воронки менее 2 см без смещения сердца), вдавленными спереди ребрами, «мелкой» грудной клеткой.

Определяется сколиоз нижнегрудного отдела позвоночника, часто невысокой степени, отсутствие либо уплощение физиологических изгибов, признак «плоской» спины.

Гипермобильность суставов оценивается по критериям R. Wynne-Davis и P. Beighton. При количестве баллов от 3 до 5 диагностируют умеренную, от 6 до 9 — выраженную гипермобильность суставов.

Определяется плоскостопие, часто поперечное, а также *hallux valgus*, подошвенные «натоптыши», молоточкообразные пальцы, сандалевидная щель между первым и вторым пальцами стопы.

*Физическое развитие* определяется по общепринятым критериям на основании результатов определения трех основных характеристик: длины тела, массы тела, окружности грудной клетки. При МАС часто определяется астенический тип конституции, мышечная гипотония, дефицит массы тела (индекс массы тела  $18,5 \text{ кг/м}^2$  и менее).

*Клинико-генеалогическое исследование* проводится на основании данных опроса о состоянии здоровья родственников либо оп-

роса самих родственников и данных медицинской документации. Большинство дифференцированных синдромов характеризуется определенным типом наследования и генетическим дефектом. Недифференцированные дисплазии соединительной ткани могут иметь наследственную природу, ненаследственные формы, приобретенный генез в результате внутриутробного влияния на плод неблагоприятных факторов.

Состояние *вегетативной нервной системы* определяется по клиническим данным, функционально-динамическому исследованию тонуса, вегетативной реактивности, вегетативного обеспечения.

Клинические синдромы, характерные для соматоформной дисфункции, проявляются в виде кардиалгического, гипервентиляционного, дизестетического синдромов, расстройств функции желудочно-кишечного тракта, «панических» атак, нарушений сосудистых, терморегуляции, потоотделения и др.

Вегетативный тонус позволяет выяснить соотношение влияния симпатического и парасимпатического отделов нервной системы. Для его изучения используются специальные опросники, таблицы, объективные вегетативные показатели (индекс Кердо, индекс минутного объема крови, результаты анализа вариабельности сердечного ритма, функциональных дыхательных проб).

Вегетативный тонус и реактивность дают представление о гомеостатических возможностях организма. Вегетативная реактивность исследуется с помощью функциональных и фармакологических проб, позволяющих моделировать виды деятельности и оценивать воздействие на один из отделов вегетативной нервной системы.

Вегетативное обеспечение позволяет оценивать адаптивные механизмы организма и участие отделов нервной системы в любых действиях человека. Оно исследуется методом моделирования физической, эмоциональной, умственной деятельности.

При *аускультации сердца* могут определяться звуковые феномены в виде поздне- или среднесистолического клика (при пролапсе митрального клапана), систолического шума (при регургитации крови через отверстия, дополнительных образованиях, создающих условия для турбулентного кровотока у выходного тракта левого желудочка).

*Электрокардиографическое исследование* в покое проводится для выявления неспецифических нарушений ритма и проводимости при МАС. Определяются следующие электрокардиографические изменения:

- синусовая аритмия, тахикардия и брадикардия;
- наджелудочковая и желудочковая экстрасистолия;
- пароксизмальная наджелудочковая тахикардия;
- мерцание-трепетание предсердий;
- нарушение проводимости в виде феномена предвозбуждения (синдром WPW, CLC и их сочетание), синоаурикулярной и атрио-вентрикулярной блокады (часто I ст.), неполной блокады правой ножки пучка Гиса;
- удлинение интервала Q-T;
- нарушения реполяризации (синдром ранней реполяризации, инверсия зубца T и снижение уровня сегмента ST во II, III, aVF, V<sub>5-6</sub> отведениях).

В случае диагностики изменений, характерных для дисплазии соединительной ткани, проводятся исследования II этапа.

**На II этапе** обследования выполняется *эхокардиографическое исследование, велоэргометрия, суточное мониторирование электрокардиограммы.*

При *эхокардиографическом исследовании* определяется вариант МАС (анатомический, функциональный), ее особенности, топография, количество, миксоматоз.

К анатомическим вариантам МАС относятся открытое овальное окно; аневризма межпредсердной перегородки, синуса Вальсальвы; расширенная или узкая аорта, ее аневризма; расширенный или узкий ствол легочной артерии; двустворчатый клапан аорты; фенестрация створок клапанов сердца; аномальное распределение створочных хорд; аномальное положение хорд в камерах сердца; аномалии папиллярных мышц; избыточная трабекулярность и др.

Функциональные МАС представлены пролабированием створок клапанов сердца, регургитацией потока крови, дилатацией отверстий сердца.

МАС могут встречаться как одиночные варианты, а также в сочетаниях (2–4 варианта).

Определяется топография МАС: камера сердца, отношение к условным продольной и поперечной оси камеры сердца, известным анатомическим образованиям (межжелудочковой перегородке, стенке желудочка, выходным трактам из желудочков, атриовентрикулярным отверстиям и др.), отношение к выходному тракту желудочков (смещение с появлением градиента давления).

В местах прикрепления аномально расположенных хорд могут определяться изменения стенки сердца: повышение эхоплотности тканей, локальная дискинезия, аневризма, пристеночный тромб.

Оцениваются изменения геометрии полости желудочка в систолу и диастолу.

Исследуются аномальные (по топографии и распределению) хорды по протяжению, определяются их повреждения, возможно наличие вегетаций.

При выполнении *дозированной физической нагрузки (велоэргометрия)* результаты могут свидетельствовать о снижении мощности освоенной нагрузки при МАС. Величина адаптационного потенциала, отражающего основные гемодинамические параметры (ударный и минутный объем кровообращения, АД, общее периферическое сопротивление), указывает на снижение либо напряжение адаптационных возможностей организма в случае уменьшения менее 1,50 либо увеличения более 2,59 усл. ед.

Результаты *суточного мониторинга электрокардиограммы* свидетельствуют об аритмиях при МАС, не характерных для здоровых людей. Встречаются следующие нарушения ритма и проводимости: желудочковая экстрасистолия высоких градаций в дневное время суток, пароксизмы наджелудочковой тахикардии, синоатриальная блокада II ст., эпизоды тахи- и брадикардии.

Субъективные признаки аритмии, а также проявления дисплазии соединительной ткани, диагностированные на предыдущем этапе обследования, обосновывают выполнение III диагностического этапа.

**III этап** обследования пациентов с МАС включает *электрофизиологическое исследование методом чреспищеводной электрокардиостимуляции, выявление системной ассоциированной патологии и осложнений с оценкой функционального состояния органов и систем в целом.*

Индуцированные аритмии при *электрофизиологическом исследовании методом чреспищеводной электрокардиостимуляции левого предсердия* включают пароксизмы наджелудочковой тахикардии, парасистолии, мерцания-трепетания предсердий.

Таким образом, три этапа обследования пациентов с МАС позволяют оценить состояние здоровья мужчин молодого возраста и согласно регламентирующим документам обосновать экспертное заключение о профессиональной либо воинской годности.

*Противопоказания* к методам инструментального исследования (велоэргометрия, чреспищеводная электростимуляция левого предсердия), рекомендуемым в инструкции, являются традиционными.

### Характеристика основных клинических проявлений при малых аномалиях сердца

Основные клинические проявления МАС, являющиеся обоснованием для экспертного заключения представлены в таблице. Проводится количественная оценка клинических симптомов (синдромов), являющихся манифестацией соматоформной дисфункции, и признаков дисморфогенеза (фенов), указывающих на наличие системных изменений, характерных для дисплазии соединительной ткани.

#### Характеристика основных клинических проявлений при МАС

Признаки	ЭхоКГ		Физическая работоспособность при ВЭМ (PWC <sub>170</sub> ), АП (усл. ед.)	Аритмии
	характеристика аномалии	геометрия полости левого желудочка		
Количество клинических симптомов 5 и более. Количество признаков дисморфогенеза 6 и более	Анатомическая Функциональная Топографическая Количественная	Не изменена Изменена	Не снижена Снижена АП меньше 1,50 АП больше 2,59	Спонтанные: ЖЭ высоких градаций, парная НЖЭ, пароксизмы НТ, СА-блокада II ст. Индуцированные пароксизмы: НТ, МТП, парасистолии

*Примечания:* ВЭМ — велоэргометрия; АП — адаптационный потенциал; ЖЭ — желудочковая экстрасистолия; НЖЭ — наджелудочковая экстрасистолия; НТ — наджелудочковая тахикардия; СА — синоатриальная; МТП — мерцание-трепетание предсердий.

Эхокардиографическое исследование проводится по показаниям, при выявлении более 5 клинических симптомов и 5 признаков дисморфогенеза, а также аускультативных феноменов, свойственных МАС (клик, шум, нарушение ритма сердца). Стандартный протокол эхокардиографического исследования дополняется изучени-



ем анатомического варианта аномалии и участков ее прикрепления, топографии аномалии, признаками нарушений функций (изменения внутрисердечного кровотока, регионарной сократимости, появление градиента давления и др.). Оценивается количество аномалий. Сочетание вариантов чаще сопровождается нарушениями функции сердца по сравнению с одиночными МАС.

Одиночные варианты в виде аномальных хорд, тянущихся в базальном либо срединном условных отделах желудочков, а также сочетание вариантов, вызывают изменения геометрии полости левого (правого) желудочка. Анатомические изменения сопровождаются функциональной неоднородностью миокарда, которая реализуется в нарушении диастолической функции левого желудочка и электрической нестабильности сердца.

Мощность освоенной нагрузки и адаптационный потенциал являются важными показателями для оценки реагирования сердечно-сосудистой системы на физическую нагрузку. Снижение мощности освоенной нагрузки у молодых мужчин с МАС обусловлено сокращением функциональных резервов сердечно-сосудистой системы, особенностями микроциркуляции в виде повышения базального тонуса микрососудов и снижения тканевого кровотока.

Большое значение для прогноза при МАС имеет аритмический синдром. Провоцирующими факторами нарушений ритма и проводимости сердца являются дисфункция вегетативной нервной системы, анатомические варианты МАС, включающих клетки проводящей системы, морфологическая и функциональная неоднородность миокарда, турбулентный внутрисердечный кровоток и механическое раздражение эндокарда аномалией.

Диагностика аритмий сердца у мужчин молодого возраста должна проводиться с использованием суточного мониторинга электрокардиограммы, позволяющей выявлять жизнеугрожающие нарушения ритма и проводимости. В случае жалоб на нарушения ритма приступообразного характера, отсутствии гемодинамически значимых аритмий при выполнении велоэргометрии и суточного мониторинга электрокардиограммы необходимо проведение электрофизиологического исследования методом чреспищеводной электростимуляции левого предсердия.